

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

N°

THÈSE

726

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Max DUGAS

Né le 30 Mai 1939 à VENDOME (Loir-et-Cher)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

FORMES LOCALISÉES ET STABILISÉES
DE LA MALADIE DE PARKINSON
ÉTUDE CLINIQUE

Président : Monsieur Léon MICHAUX (Professeur)

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Max DUGAS

Né le 30 Mai 1939 à VENDOME (Loir-et-Cher)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

FORMES LOCALISÉES ET STABILISÉES DE LA MALADIE DE PARKINSON ÉTUDE CLINIQUE

Président : Monsieur Léon MICHAUX (Professeur)



A mes parents

Ils ont eu l'immense courage des sacrifices de leur grande ambition.

Qu'ils soient toujours assurés de la permanence de ma reconnaissance et de mon amour.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550212_0003

A ma femme

compagne, épouse et mère sans laquelle ce qui est
n'aurait pas été, et ce qui sera ne pourrait pas être.

A nos enfants

nous avons la lourde et noble charge de les initier
au difficile métier d'Homme. Nous y mettrons toute
notre énergie et toute notre affection.

A tous ceux qui se sont employé à me faire accéder
à la compréhension de leurs connaissances.

Professeur de la Clinique de Psychiatrie Infantile
Et la Faculté de Médecine de Paris.

Il est un autre homme et différent
en outre de notre ami. Il nous a
fait la plus grande honneur d'accepter la
présidence de notre Union.

A tous ceux qui m'ont offert l'appui, le réconfort
et la chaleur de leur amitié.

Remerciements et de nos très respectueux
homages.

A Monsieur le Professeur Léon MICHAUX

Professeur de la Clinique de Psychiatrie Infantile
de la Faculté de Médecine de Paris.

Il fut un maître éclairé et bienveillant
au cours de notre externat. Il nous a
fait le très grand honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

Qu'il soit assuré de nos sentiments
reconnaissants et de nos très respectueux
hommages.

A Monsieur le Docteur J. SIGWALD

Il nous a guidé dans la discipline neurologique quand nous étions son externe. Il nous a ensuite confié le sujet de cette étude et nous a grandement aidé dans sa réalisation.

Qu'il trouve ici l'expression de notre profonde gratitude et de notre attachement.

I - INTRODUCTION.

II - LA MALADIE DE PARKINSON

- . rappel historique
- . rappel clinique
- . la place des formes localisées

III - OBSERVATIONS

IV - ANALYSE DES OBSERVATIONS

- . réalité de l'existence de ces formes
- . symptomatologie
 - formes céphaliques
 - formes à prédominance inférieure
 - forme dimidiée
 - forme unilatérale prolongée
- . commentaires

V - CONCLUSION

I N T R O D U C T I O N

En 1961, David C.POSKANZER et Robert S.SCHWAB, deux neurologistes du MASSACHUSETTS GENERAL HOSPITAL, émettaient pour la maladie de PARKINSON le pronostic d'une extinction en 1980.

Cette étonnante prédiction qui, bien entendu, concernait la forme post-encéphalitique de la maladie, semblait confirmée par le fait que, parmi de nombreuses observations, ils n'avaient relevé aucun cas dont le porteur ne soit né avant 1931.

Outre qu'entre 1931 et 1961 il n'est que 30 ans, et que ce n'est pas là un âge de prédilection pour l'apparition de la maladie, outre que rien n'exclut l'hypothèse d'un retour offensif de l'encéphalite épidémique, il faut encore remarquer qu'il existe très certainement des formes latentes ou mineures de la maladie qui passe alors totalement inaperçue ou se dissimule derrière un banal syndrome grippal. On voit en effet apparaître chez des sujets trop jeunes pour avoir essuyé la grande épidémie, des syndromes parkinsoniens dont certains signes imposent l'évocation d'une origine encéphalitique : abolition de la convergence du regard, crises oculogyres, dyskinésies linguales précoces.

Quoi qu'il en soit, maladie de Parkinson et syndromes parkinsoniens existent toujours et continuent à faire couler beaucoup d'encre, à susciter toujours de nouvelles recherches, tant pathogéniques que thérapeutiques.

Au milieu d'un tel flot littéraire, au sein d'une époque où la tendance de la recherche s'effectue en profondeur dans les sphères délicates de la biologie et de la biochimie, il pouvait paraître dérisoire de vouloir apporter de nouvelles données cliniques. En effet, tout n'a-t-il pas été dit sur la clinique de cette maladie et sur les syndromes qui s'y rattachent.

Maurice RENAUD, dès 1925, nous faisait un reproche anticipé et ouvrait la voie nouvelle en exprimant que "quand on parcourt la liste des innombrables publications parues dans les cinq dernières années sur la maladie de Parkinson post encéphalitique, on reste surpris de constater que la plupart d'entre elles se rapportent à l'expression clinique de l'affection.

Cependant, M. J. SIGWALD, qui a consacré une grande part de son activité à cette affection, nous a fait part d'une lacune, et c'est sous son impulsion que nous avons décidé de consacrer ce modeste travail aux formes localisées de la maladie de Parkinson. Il s'agit, bien entendu, de formes localisées et stabilisées qu'une longue observation a pu ainsi cataloguer et non de formes localisées temporaires marquant l'entrée dans une maladie qui va se compléter.

LA MALADIE DE PARKINSON

Rappel historique.

Bien que la description de l'affection ait été auparavant effleurée par quelques auteurs, ce n'est qu'en 1817, avec l'essai de James PARKINSON, que la maladie acquiert un incontestable droit de cité. En 1862, VULPIAN et CHARCOT en publient dans la Gazette Hebdomadaire une description, mais pensent alors que "la paralysie agitante est une névrose, et qu'elle ne reconnaît aucune lésion qui lui soit propre". Cependant, sous l'impulsion de CHARCOT, les travaux se multiplient et la maladie prend définitivement le nom de PARKINSON. CHARCOT lui-même revient d'ailleurs partiellement sur l'étiologie névrotique en publiant en 1868 trois cas consécutifs à des traumatismes périphériques. De plus, il introduit une thérapeutique avec les extraits de solanacées.

Jusqu'à l'épidémie d'encéphalite, les opinions se trouvent donc partagées entre la névrose, qui garde une part prépondérante, le traumatisme et même l'étiologie infectieuse admise par LAUNIS dès 1896.

L'encéphalite léthargique de VON ECONOMO déplace et centre le problème, balayant la névrose et reléguant le traumatisme. SOUQUES n'admet comme origine que l'encéphalite et le présénium.

L'étiologie traumatique reparait ensuite, notamment avec la thèse de THORN en 1938 pour rester toujours en filigrane avec les travaux de NAVILLE, de MORSIER, TEILLET, SCHOTT, BOUILLAT, COTTE, etc...

1946 voit l'introduction des médications de synthèse, suivies peu après des premières tentatives de la chirurgie stéréotaxique.

Enfin, depuis 1959, les recherches se sont surtout orientées vers le rôle des catécholamines.

Rappel clinique.

Notre propos n'est pas ici de redévelopper une sémeiologie maintenant bien connue. Aussi, ne ferons-nous que rappeler les grandes lignes de ce qui constitue le syndrome parkinsonien. Tremblement, hypertonie et akinésie constituent la base même de la maladie.

le tremblement : très particulier, il est caractérisé par une régularité de rythme et d'amplitude. L'amplitude est de l'ordre du centimètre, et le rythme se situe entre 3 et 8 oscillations par seconde. Ce tremblement est dit de repos, mais il faut préciser cette terminologie. En effet, d'une part il peut n'être qu'atténué et non supprimé par le mouvement, d'autre part, il disparaît au repos complet, et en particulier pendant le sommeil. Il est variable d'un moment à l'autre, et soumis dans son intensité à divers facteurs comme la fatigue, les émotions ou les efforts de volonté.

Enfin, il peut être généralisé, ou rester localisé.

l'hypertonie : c'est l'hypertonie plastique caractéristique de la rigidité extrapyramidale. Elle représente une exagération du tonus de repos, de posture, d'attitude et prédomine sur les muscles antigravifiques. La résistance à l'allongement passif a donné lieu aux comparaisons classiques de tuyau de plomb ou de caoutchouc vieilli.

Enfin, le phénomène de la roue dentée traduit l'allongement par à-coups. L'hypertonie est soumise aux mêmes facteurs que le tremblement et peut, comme lui, être diversement répartie sur l'ensemble du corps.

l'akinésie : phénomène psycho-moteur qui peut exister sans l'hypertonie, l'akinésie exprime l'immobilité du parkinsonien, son économie de gestes, la perte des mouvements associés comme le balancement des bras pendant la marche ou l'accompagnement gestuel du discours.

Ces trois grands signes conditionnent au moins en partie l'amimie, la micrographie et les troubles de la parole sur lesquels nous aurons l'occasion de revenir.

Où se placent les formes localisées dans la maladie ?

PARKINSON, dans son court essai, n'avait pas fait mention de ces formes localisées et stabilisées à un segment du corps. Cependant, dans la traduction qu'ils donnent de son ouvrage en 1923, A. SOUQUES et Th. ALAJOUANINE mentionnent en annotation que "le tremblement indépendant de la tête a été contesté. Cependant, son existence n'est pas douteuse... Il est toutefois rare et ne doit pas être confondu avec les secousses communiquées à la tête par le tremblement des membres".

Georges PICARD, dans sa thèse de 1934 sur "l'Evolution du parkinsonisme et le devenir des parkinsoniens", aborde ce problème à l'appui de ses conclusions qu'il veut implacables et qui font du parkinsonisme "un état fonctionnel définitif, fixé pour toujours et sans retour possible en arrière". En effet, il souligne que "les observations d'hémi-syndrome ou de formes monobrachiales sont loin d'être exceptionnelles ; mais aucune ne fait mention de l'atteinte tardive du côté longtemps respecté, éventualité qui serait décisive pour la thèse de la progression indéfinie de la maladie, mais qui ne se produit jamais".

En fait, il faut bien souligner qu'au contraire l'extension est la règle et le travail en cours n'a nullement pour but d'attaquer cette donnée qui correspond à une indiscutable réalité clinique. D'autre part, il existe quelques observations privilégiées de formes partiellement régressives qui viennent aussi s'opposer à cette conception.

Si donc, nous n'adhérons pas à des conclusions aussi tranchées, nous y relevons cependant l'existence de formes monobrachiales stabilisées. Sans s'étendre davantage sur la topographie, l'auteur évoque cette stabilisation à n'importe quel degré de l'extension. Nous serons amenés, en cours de discussion, à reparler de cette notion.

En 1951, Gaston AYMES publie dans "BIOLOGIE et MEDECINE" un article sur les rapports entre traumatisme et syndrome parkinsonien. Il y note la prédominance fréquente au membre traumatisé, même à un stade avancé de l'évolution, et dans l'observation qu'il rapporte, les signes restèrent longtemps localisés avant de s'étendre à l'hémicorps correspondant, tout en gardant une prédominance en son lieu de début.

En 1961, Jean RICHARD dans sa thèse rapporte que "les atteintes céphaliques sont habituellement associées à celles des membres supérieurs, mais elles peuvent être prédominantes, ou même isolées".

Dans une littérature surabondante, les formes localisées n'occupaient donc qu'une place extrêmement pauvre, réduite à quelques lignes chez les auteurs daignant en faire mention. On pouvait, dès lors, s'interroger sur la réalité même de ces formes et tenter à la suite d'observations cliniques une mise au point pour éclairer quelque peu cet aspect de la maladie.

C'est ce que nous avons voulu faire en tenant compte du double problème de l'évolution stable prolongée et de la localisation de la symptomatologie.

C'est ainsi que nous avons regroupé 16 observations qui, sur le plan de la localisation, se répartissent ainsi :

. formes à prédominance céphalique	10
. formes localisées aux M.I.	4
. forme unilatérale prolongée	1
. forme dimidiée	1

Le déséquilibre de cette répartition se justifie par la fréquence clinique des diverses localisations : la forme dimidiée est exceptionnelle, et nous n'en avons rencontré qu'un cas, les formes localisées aux membres inférieurs sont peu fréquentes.

La forme unilatérale est plus commune et sort du cadre de cette étude par son appartenance directe à la maladie telle qu'elle est bien connue. Nous en avons cité un exemple en référence à sa longue stabilité.

Les formes céphaliques sont sans doute celles qui méritent la plus grande attention dans la mesure où elles sont plus méconnues.

OBSERVATIONS

Observation n° 1 - forme céphalique.

Monsieur D. 66 ans.

Malade suivi depuis le 15 mars 1957 pour une maladie qui, à l'époque, avait débuté cinq ans plus tôt. A ce moment, était survenue une gêne de l'élocution, ainsi qu'une salivation importante et un tremblement de la lèvre inférieure. Il n'avait aucune gêne du côté des mains, sauf une petite difficulté d'écriture. Il travaillait, et avait une bonne activité.

L'examen a montré un faciès peu expressif. La parole était bredouillée, et difficile à comprendre. Il salivait en parlant ; il existait une protrusion de la langue au cours de la parole, une protrusion intermittente. En général, il tenait la tête très droite et même la renversait un peu en arrière. Il existait un petit tremblement des lèvres. Le réflexe naso-palpébral était un peu prolongé. La convergence était normale, et le réflexe d'accommodation convergence était normal. Du côté des membres, on remarquait que, s'il marchait normalement, il avait une légère diminution du ballant des bras pendant la marche ; du côté droit, on percevait au biceps un très minime réflexe de posture. L'épreuve des marionnettes était très rapidement exécutée, et la passivité normale ; il n'y avait aucune rigidité.

Observations de la Commission

Observations de la Commission

Le 15 mars 1955, la Commission a tenu sa 10^{ème} séance. Elle a examiné les propositions de la Commission de la Santé Publique et de la Prévention des Maladies, relatives à la réglementation des médicaments. Elle a également examiné les propositions de la Commission de la Santé Publique et de la Prévention des Maladies, relatives à la réglementation des produits cosmétiques.

Les conclusions de la Commission sont les suivantes :
1. La réglementation des médicaments doit être renforcée.
2. La réglementation des produits cosmétiques doit être renforcée.
3. La réglementation des produits pharmaceutiques doit être renforcée.
4. La réglementation des produits vétérinaires doit être renforcée.
5. La réglementation des produits agro-alimentaires doit être renforcée.
6. La réglementation des produits chimiques doit être renforcée.
7. La réglementation des produits minéraux doit être renforcée.
8. La réglementation des produits métalliques doit être renforcée.
9. La réglementation des produits textiles doit être renforcée.
10. La réglementation des produits en cuir doit être renforcée.

En résumé, il s'agissait d'une forme céphalique à peu près pure, en dehors d'une très légère difficulté d'écriture. La parole était bredouillée, il salivait, il avait une protrusion de la langue.

L'état général était très bon, et la T.A. était de 14/7. Il n'avait d'ailleurs aucune gêne des membres, il arrivait à se raser avec un rasoir couteau, il avait une bonne activité professionnelle, s'occupant de relations avec le public dans une grande affaire. Il avait été mis au traitement par l'Artane à 5 mg par jour.

Il est revu deux mois plus tard très transformé. La parole est très améliorée, il n'a plus de protrusion de la langue, et pratiquement l'examen est négatif, sauf qu'il a un peu de salivation et bredouille parfois pour les mots difficiles. Par la suite, il est revu très régulièrement, tous les six mois environ.

On note, cinq ans plus tard, en 1962, que l'écriture est devenue difficile ; il a la micrographie, il peut signer aisément. Il n'a aucune difficulté pour les autres gestes de la vie courante, en particulier, il se rase toujours avec un rasoir à couteau, il se boutonne facilement, il coupe la viande aisément, il marche aisément, mais il a cependant toujours un peu de difficulté de la parole, mais rien n'est comparable au premier examen, bien que la salivation reste toujours un peu gênante ; on ne constate toujours aucune atteinte des membres.

Huit ans après la première observation, en 1965, il va bien, mais il a une activité un peu ralentie. La parole est toujours un peu difficile, la voix est cassée, il tousse facilement, il a en permanence un "chat dans la gorge". La salivation le gêne beaucoup. On constate toujours que le réflexe naso-palpébral est un peu fort, il a un tout petit tremblement des lèvres, par moment une petite dyskinésie de la langue, et une protrusion, mais de peu d'importance. Du côté des membres, il n'y a aucune rigidité. Par contre, on retrouve toujours un réflexe de posture très légèrement perceptible du côté droit, et l'épreuve des marionnettes est très légèrement moins bien exécutée à droite qu'à gauche, mais en fait, tout est normal.

Au dernier examen fait le 17 janvier 1968, on se trouve en présence d'un homme qui a toujours très bon aspect, qui se tient très droit, la tête légèrement projetée en arrière. Le faciès est peu expressif, la parole est toujours un peu difficile, un peu bredouillée, il faut le faire parfois répéter, mais on le comprend très bien. De temps en temps, il a une tendance à la dyskinésie buccale, tendant à ouvrir la bouche de temps en temps, soit quand il va parler, soit même en dehors de toute parole, lorsqu'il est au repos. Il y a un tremblement du menton minime. Le réflexe naso-palpébral est un peu fort.

Du côté des membres, les pas se font amplement, il a une légère diminution du balancement des bras.

Il n'a aucune rigidité. L'épreuve des marionnettes se trouve légèrement moins bien exécutée du côté droit que du côté gauche, mais c'est tout à fait minime ; on ne sent pas de réflexe de posture. La passivité est tout à fait normale. Il continue à prendre de l'Artane, mais a augmenté la dose à 6 mg depuis deux ans. Il prend aussi 50 mg d'Imipramine par jour. Il a bon moral, il sort, il circule, il a pris sa retraite, et ne travaille plus, mais il va aux expositions, il joue au bridge, et mène une vie tout à fait normale.

La signature est normale, mais il a un peu de difficulté pour écrire ; il se rase toujours avec un rasoir couteau. Bref, il n'a aucune gêne apparente.

En résumé, forme pratiquement stabilisée depuis dix ans. Les débuts ont remonté à cinq ans plus tôt. Tout a consisté en un aspect figé du visage, une gêne de l'élocution, une salivation marquée, un petit tremblement de la lèvre inférieure, une dyskinésie linguale, et finalement une dyskinésie buccale à type d'ouverture de la bouche. L'atteinte des membres est restée minime en dehors d'une difficulté d'écriture et d'une très légère diminution des mouvements rapides de la main, mais tous les gestes étaient exécutés normalement.

Observation n° 2 - Forme céphalique.

M.M. 55 ans.

Vu pour la première fois en 1958. Il signale que, depuis quatre ans, il a des accès fréquents de blépharospasme. Sa parole est plus rapide qu'auparavant. Il y a une légère micrographie. De plus, il a des spasmes de régurgitation, avec parfois une difficulté pour avaler et la parole est sourde.

L'examen montre un faciès figé. Le réflexe naso-palpébral est inépuisable, et il y a tendance au blépharospasme. Il a des spasmes de régurgitation. Parfois, au cours de l'examen, il a une inspiration profonde, et parfois part une expiration brusque qui peut réaliser une espèce de spasme d'aboiement. La convergence est normale, et l'accommodation convergence se trouve également normale.

Par contre, on ne voit rien du côté des membres. La marche est normale, et le balancement est normal des deux côtés. Il n'y a pas de rigidité aux membres supérieurs, et la passivité est tout à fait normale des deux côtés. On sent très légèrement les réflexes de posture aux membres supérieurs, par contre, aux membres inférieurs, ils sont exagérés dans la région poplitée. L'épreuve des marionnettes est très rapidement exécutée sans difficultés.

Le malade est revu régulièrement. Au dernier examen, fait il y a deux ans, on se trouve en présence d'un homme amélioré par le traitement par l'Artane à la dose de 5 mg, et par 2 comprimés de Parsidol. Le blépharospasme est devenu minime et le gêne moins ; par contre, la parole est devenue plus difficile à comprendre. Il y a une dyskinésie légère de la langue, avec parfois soulèvement de la langue vers le palais, ou bien sous les joues, ou bien protrusion en avant ; parfois il a des spasmes de régurgitation ou d'inspiration, avec des bruits dans le pharynx et de l'enrouement. En dehors de cela, il n'a aucune gêne fonctionnelle, il mène une vie normale, il travaille normalement. L'examen ne révèle pas la moindre rigidité ; l'épreuve des marionnettes est normale des deux côtés, ainsi que la passivité. La marche est normale et le balancement des bras est peut-être très légèrement réduit du côté droit. On ne sent pas de réflexe de posture aux quatre membres. Il n'y a pas de tremblement.

Forme peu évolutive, caractérisée surtout par une localisation faciale et blépharospasme, spasme pharyngé, dyskinésie linguale.

Observation n° 3 - Forme céphalique.

Madame G. 69 ans.

Vue pour la première fois en mai 1968. Nous signale que, deux ans auparavant, est survenu un tremblement du menton et une exagération de la salivation qui est devenue gênante. Elle a, par contre, un bon état général. Elle a gardé une activité tout à fait normale. Elle s'occupe de sa maison, elle circule, elle fait ses courses, elle n'a pas de gêne à l'habillage, pas de gêne pour faire la toilette, elle n'a aucune difficulté pour se retourner dans son lit. L'écriture est un peu petite, mais si la signature est un peu changée, elle ne se trouve pas gênée par cela. Elle a noté cependant, que de temps en temps, pour s'essuyer les pieds, elle avait un peu de difficulté, et que parfois elle avait un peu de difficulté pour se lever d'un fauteuil profond. On constate l'existence d'un faciès un peu sévère. Il y a un tremblement du menton d'assez forte intensité. La parole est plutôt sourde, et parfois il y a des blocages de la parole avec bredouillement. La salivation est marquée.

L'examen montre une abolition de la convergence (il y a aussi un réflexe valo palatin aboli et un signe de la moue positif). La marche se fait à pas amples, avec une très légère réduction du balancement du bras droit.

L'hypertonie est nulle. L'épreuve des marionnettes est très légèrement réduite à droite. Les postures sont légèrement perçues du côté droit, aux membres supérieurs, et d'une manière très minime aux membres inférieurs. Il n'y a pas de signe de Babinski.

Revue quatre mois plus tard, elle avait pris trois comprimés de Kémadrine, mais n'avait pas jugé utile de continuer. On trouve un aspect assez identique au précédent, avec un tremblement du menton assez fort par moment, et un tremblement des lèvres, mais il n'y a pas d'autre gêne.

Observation n° 4 - Forme céphalique.

M. G. 60 ans.

Vu pour la première fois en 1963.

En 1923, il a une phase de somnolence accentuée, et on a diagnostiqué à l'époque une encéphalite. Par la suite, en 1931, il a remarqué que son bras gauche avait moins d'aisance que le bras droit. Depuis six ans, il a une salivation marquée. Il prend chaque jour 6 mg d'Artane.

Il n'a aucune difficulté pour les gestes de la vie courante, ni pour le lever, ni pour le coucher, ni pour se remuer dans son lit. L'habillage, la toilette, le rasage se font normalement. Il coupe la viande aisément. L'écriture est un peu irrégulière, mais il est gaucher. Il écrit à droite, et dessine de la main gauche. La parole par contre est monotone et sourde.

Le faciès est sévère, et il y a une très forte salivation. Il n'y a pas de tremblement du menton.

Il marche à pas amples, avec un balancement des bras très légèrement réduit à gauche. Il y a un automatisme des membres en parlant qui est normal. Il n'y a pas la moindre rigidité. Il y a une diminution légère des marionnettes à droite, et très minime passivité à droite. Il n'y a pas de tremblement, et on ne sent pas de réflexes de posture. Il n'y a pas de signe de Babinski.

Il est revu cinq ans plus tard, en 1968. Il n'a toujours aucune gêne fonctionnelle, s'habillant aisément, faisant sa toilette, coupant la viande. Il y a seulement que ses gestes sont un peu lents, et que les lettres sont un peu moins bien formées qu'auparavant.

On se trouve en présence d'un homme dont le faciès est inexpressif ; il a un blépharospasme prolongé. La parole est sourde. Il a une forte salivation. Néanmoins, on arrive à le faire sourire, mais de manière guindée.

Il marche à pas amples, avec un balancement des bras un peu réduit des deux côtés. Le réflexe naso-palpébral est normal. Le réflexe de convergence est normal. Il y a une très minime hypertonie à gauche, avec une très minime diminution de l'épreuve des marionnettes à gauche. On sent très légèrement les réflexes de posture au membre supérieur gauche. La passivité est très légèrement réduite à gauche. Il s'agit d'une forme stabilisée céphalique, consécutive à une encéphalite.

Observation n° 5 - Forme céphalique.

M. B. 69 ans.

Vu en 1968 pour la première fois.

En 1920, il fait une encéphalite avec somnolence, diplopie, et le diagnostic a été posé à l'époque. La maladie a duré quinze jours.

En 1957, il s'est senti fatigué.

Deux ans plus tard, survient un tremblement du menton. Depuis dix ans, il était en traitement par l'Artane, à doses de 4 mg.

On se trouve en présence d'un homme qui a un faciès peu expressif. Il a tendance au blépharospasme par moment, et la forte lumière ou la recherche du réflexe naso-palpébral déclenche un blépharospasme très marqué. La parole est sourde. Il a un automatisme des mains réduit du côté gauche au cours de la conversation.

Il n'a aucune gêne fonctionnelle, ni pour l'habillage, ni pour la toilette, ni pour l'écriture, et d'ailleurs il travaille normalement. Il n'a pas de gêne, ni pour se coucher, ni pour se lever, ni pour se retourner dans son lit. Il n'a pas de gêne pour couper la viande. Il dessine très bien, il est ingénieur et fait des plans.

Il peut marcher 5 à 6 km par jour sans difficulté. La marche d'ailleurs se fait normalement, avec un balancement des bras normal des deux côtés. Il n'y a aucune rigidité des membres supérieurs. L'épreuve des marionnettes présente une très légère diminution à gauche. La passivité est exagérée à droite et normale à gauche. On ne sent pas de réflexe de posture. Il y a un tremblement insignifiant et de très courte durée au membre supérieur gauche, ainsi qu'au membre inférieur gauche.

Il s'agit d'une forme céphalique stabilisée consécutive à une encéphalite nette survenue en 1920.

Observation n° 6 - Forme céphalique.

M. de B. 64 ans.

Vu en 1964. A l'époque, douze ans auparavant, il avait eu des troubles de la parole qui, petit à petit, était devenue sourde et bredouillée. De plus, il avait noté l'apparition d'accès de fou-rire.

Un premier examen indique qu'il n'y a aucune gêne fonctionnelle. En effet, il se lève et se couche aisément, il se retourne dans son lit aisément, il s'habille et fait sa toilette normalement, il se rase aisément, il arrive à couper la viande aisément, il y a une très légère micrographie. Il conduit sa voiture aisément. Il marche trois à quatre kilomètres par jour, et d'ailleurs, la marche se fait à pas amples, avec un balancement des bras normal à droite, un peu réduit à gauche. Au cours de la conversation, les mouvements des mains sont un peu réduits à droite, et assez réduits à gauche.

Il se tient droit, a un faciès souriant, la parole est très sourde et pratiquement incompréhensible. Il a d'importants troubles de déglutition, et d'ailleurs, quand il essaie d'avaler, il a aussitôt un spasme avec engouement très facile. Il a d'autre part une salivation marquée et il a des accès nerveux de fou-rire, avec un rire spasmodique qui survient depuis plusieurs années et qui apparaît à l'occasion d'une émotion qui n'a pas obligatoirement une tonalité gaie.

Le réflexe velo palatin est aboli, il y a une forte salivation. La convergence est abolie, et il y a d'ailleurs une limitation légère des mouvements de latéralité vers la gauche. Le réflexe naso-palpébral est très fort et inépuisable.

On constate une très légère hypertonie des membres supérieurs, de chaque côté. L'épreuve des marionnettes est presque normale à droite, et moyenne à gauche. Il y a un tremblement minime et très intermittent au membre supérieur gauche. Les réflexes de posture sont nuls à droite, et très minimes à gauche.

Il est revu, six mois plus tard, ayant pris systématiquement un traitement par 8 mg d'Artane, associé à 25 mg de Tofranil. Il garde une bonne vitalité, il conduit sa voiture. Les accès de fou-rire ont disparu, et la déglutition est meilleure qu'auparavant. Le faciès reste toujours un peu sévère ; la parole est sourde et très peu compréhensible. Le réflexe naso-palpébral reste aboli.

Il marche normalement et a un balancement normal des bras. Il y a une très minime rigidité du côté gauche. La passivité est moyenne de chaque côté, de même que l'épreuve des marionnettes, mais il n'y a pas de tremblement.

En résumé, forme à prédominance céphalique considérable, alors que l'atteinte des membres supérieurs est minime, et qu'il n'y a rien aux membres inférieurs. Accès de rire spasmodique, améliorés par le traitement.

Observation N° 7 - Forme céphalique.

Madame T. Née en 1919.

Apparition en 1938 de phénomènes de somnolence assez accentués qui durent jusqu'en 1944 et qui font évoquer rétrospectivement une attaque encéphalitique. En 1945, apparait une difficulté à la mastication, puis brusquement en 1947, de gros troubles de l'élocution qui motivent sa première consultation.

Elle présente, spontanément, lors de la parole ou pendant un effort de mastication, un spasme d'ouverture forcée de la bouche avec protrusion de la langue. Ce spasme est entrecoupé de petits redoublements qui donnent l'impression d'un tremblement de la langue et du menton. Les muscles du menton et de la lèvre inférieure sont alors tendus. Cet accès dure de 30 à 60 secondes et cesse spontanément, ou après un effort de volonté de la malade. Le faciès est alors normal. Puis un nouvel accès se déclenche, la bouche est ouverte, la langue est projetée en avant, la lèvre inférieure et le menton sont animés d'un tremblement régulier. Dans cette attitude, la malade peut fermer la bouche sur ordre, mais après un certain retard. Pour boire, elle doit d'abord se dominer pour fermer la bouche, mais ensuite elle avale normalement. L'hypertonie est à son maximum lors de la mastication. La parole est considérablement gênée par ce spasme, elle est nasonnée, explosive, difficilement compréhensible.

Le spasme n'apparaîtrait ni la nuit, ni lorsque la malade a l'esprit occupé. A l'examen, tous les mouvements de la face, des lèvres, de la langue sont possibles et exécutés avec rapidité. Les réflexes du voile et du pharynx sont normaux. Les yeux ont une mobilité normale, une convergence normale, et le réflexe photo moteur est normal.

Le réflexe naso palpébral est vif et prolongé.

Au niveau des membres, tous les mouvements sont rapides et aisés. Les automatismes sont normaux, la passivité est normale, les réflexes de posture ne sont pas perçus.

La malade est suivie régulièrement. Le traitement l'améliore considérablement, et pendant dix ans, il ne persiste que quelques spasmes péri-buccaux, une tendance à la protrusion de la langue, une gêne intermittente et légère à la parole. Le réflexe naso-palpébral est devenu inépuisable.

En 1958, apparaît un tremblement minime de la main gauche, avec une légère réduction des automatismes de ce côté, mais sans autre signe de la série parkinsonienne, et cette situation reste stable jusqu'aux dernières consultations de 1968.

Observation n° 8 - Forme céphalique.

M. Ch. N. 58 ans.

Le début de la maladie remonte à 1942, alors que M.N. a 31 ans. C'est à la suite du décès d'un enfant que les premiers symptômes apparaissent : fixité du regard, gêne de la parole, spasme de la langue. C'est en 1952, soit après déjà 10 ans d'évolution, qu'il consulte pour la première fois dans le service. Il se plaint alors essentiellement de difficultés à la parole et à l'alimentation. La parole est en effet difficilement compréhensible, monocorde et bredouillée.

La gêne est persistante pour mordre ou sucer les aliments en raison d'un fréquent spasme de la langue.

L'examen montre un tremblement léger de la langue et du maxillaire inférieur, une tendance au spasme et à la protrusion de la langue : de temps en temps, elle apparaît entre les arcades dentaires. La salivation est un peu exagérée. Le réflexe naso-palpébral est prolongé. Par ailleurs, en dehors d'une certaine micrographie et d'une lenteur pour s'habiller, on ne note qu'une atteinte très minime des membres supérieurs, prédominant à gauche et pratiquement aucune atteinte des membres inférieurs. Les marionnettes sont correctement exécutées. La passivité est légèrement diminuée à gauche, avec une discrète hypertonie et des réflexes de posture faiblement perceptibles.

Il n'a pas d'antécédents d'encéphalite, mais le vague souvenir d'un épisode de somnolence vers l'âge de 21 ans.

En 1953, il revient très amélioré par le traitement. La parole est devenue compréhensible et accompagnée de gestes automatiques. L'examen ne retrouve aucun signe périphérique même discret. Il reste le spasme de la langue, mais à un degré modeste.

En 1967, après 25 ans d'évolution, la situation est à peu près semblable. Les activités sont normales. Il y a, aux membres supérieurs, un très léger ralentissement des mouvements rapides et alternés de prono-supination. Les troubles de la parole sont réapparus sous la forme plus précise de palilalie.

Observation n° 9 - Forme céphalique.

M. T.Z. 57 ans.

Ce malade est hospitalisé en 1961 pour des crises oculogyres à type de plafonnement du regard. Le début de ces crises remonte à trois ans, et la fréquence en est de deux par semaine environ, avec pour chaque crise une durée de plusieurs heures et un déclenchement qui survient plus volontiers lors du travail, lorsqu'il y pense ou lorsqu'il voit du rouge.

Ses antécédents sont pauvres, et il n'est fait état que d'un violent coup reçu en 1940 sur la tempe droite. Il n'y a pas eu de perte de connaissance.

Le déroulement de la crise est constaté lors de l'hospitalisation, le regard plafonne progressivement, inexorablement, soit les deux yeux ensemble, soit d'abord l'oeil droit suivi peu après par le gauche. Le muscle frontal est contracté en permanence. L'occlusion des yeux fait fréquemment cesser la crise pendant les quelques secondes qui suivent la réouverture. Le plafonnement peut rétrocéder complètement lors de l'occlusion des yeux, lors du repos à l'obscurité ou lors du sommeil.

Pendant les crises, la vue se trouble un peu avec une légère diplopie et les mouvements de latéralité sont impossibles.

Par ailleurs, l'examen est entièrement négatif, et il n'existe en particulier aucun signe de la série extra-pyramidale.

Les explorations sont poussées assez loin : le LCR est normal, l'encéphalographie gazeuse et la cisternographie montrent des images normales, seul l'EEG révèle des signes assez inattendus sous forme d'une dysrythmie à type d'ondes lentes et de pointes évoquant parfois l'aspect de pointes-ondes dégradées et se présentant quelquefois par bouffées de type paroxystique évocatrices de comitialité.

En 1962, la situation reste à peu près inchangée. Le blépharospasme prend plus d'importance que l'élément oculogyre lui-même.

En 1963, M.T. se maintient à une crise assez brève par semaine. La convergence est un peu limitée. Cependant, à la fin de l'année, l'examen révèle une très légère diminution du ballant de la main droite, avec une très légère diminution de la passivité par rapport à la gauche, ainsi qu'une ébauche de réflexes de postures.

En 1966, l'état antérieur est stationnaire, fait de crises oculogyres et de blépharospasme, mais il vient s'y adjoindre des difficultés à la parole, et c'est un état dépressif qui motive une nouvelle hospitalisation.

Depuis octobre 1967, les troubles de la parole s'exagèrent progressivement pour devenir en 1969 très importants, avec palilalie, écholalie, tachyphémie paroxystique, rendant le discours presque incompréhensible. De plus, la voix est bitonale. Enfin, la convergence et la verticalité du regard sont abolies.

Observation n° 10. - Forme céphalique.

Monsieur C.L.

Ce malade consulte pour la première fois en 1964, alors qu'il a 61 ans. La maladie a débuté il y a un an par un accroissement du rythme et de la durée des battements de paupières. Depuis, la situation s'est progressivement aggravée, et il présente actuellement un rétrécissement concentrique de la fente palpébrale et une sensation de pesanteur au niveau des paupières qu'il relève difficilement. Il est moins gêné le matin au réveil et les troubles s'accroissent progressivement dans la journée.

Une alcoolisation de la branche du VII innervant l'orbiculaire des deux côtés a entraîné une légère amélioration. Cependant, pour ouvrir complètement les yeux, le malade doit faire un effort important et mettre en jeu de nombreux muscles faciaux.

Quand il consulte, l'examen est assez pauvre : la tension artérielle est à 13/9, la pilosité est rare, le foie est un peu gros. Il existe une petite inégalité papillaire, avec myosis à droite, le réflexe naso-palpébral est prolongé. En dehors de ces maigres données, l'examen neurologique est normal, et en particulier, il n'y a ni hypertonie, ni exagération des réflexes de posture, ni anomalie de la passivité. Il n'y a pas de crispation de la bouche, et au total tout se résume à un blépharospasme.

Les diverses thérapeutiques tentées n'ont que des actions éphémères et le tableau ne tarde pas à s'enrichir d'un spasme laryngé gênant la respiration et facteur d'anxiété.

Dès 1965, la participation psychique devient plus importante et plus évidente. En effet, le malade fait volontiers des crises au moment de la visite, toute médication administrée par voie intra-veineuse entraîne une amélioration de même que les exercices de relaxation.

En dehors des fluctuations des manifestations anxieuses, l'état reste stationnaire jusqu'en 1968 où il ne reste d'objectif qu'un blépharospasme intermittent apparaissant environ une fois par semaine.

Observation n° 11 - Forme à prédominance inférieure.

Monsieur MOT. 69 ans.

Cet homme a présenté depuis 1925 une gêne de la marche qui, au début, était considérée comme inorganique, et taxée de pithiatisme. En effet, il était inhibé pour marcher lorsqu'il voyait quelqu'un et se mettait à piétiner, et avait du mal à démarrer, manquant de tomber. Cependant il avait une activité normale.

Depuis 1948, il était traité par les anti-parkinsoniens de synthèse ; il prenait d'abord un peu de Parsidol, et finalement il était à 15 mg d'Artane pris quotidiennement. La gêne consistait en une difficulté au démarrage, avec piétinement, parfois piétinement pour passer sous les portes, et lorsqu'il forçait, il manquait de tomber en avant. Par contre, il montait aisément les escaliers et, lorsqu'il n'était pas observé, il marchait bien. Mais par contre, devant quelqu'un, il avait du mal à démarrer.

Il avait une activité normale, il montait à cheval et du côté des membres supérieurs, il n'y avait pratiquement rien, sauf que l'écriture avait tendance à devenir petite, mais l'examen ne montrait que cette gêne de la marche.

En 1965, on le voit à nouveau, et on constate toujours qu'il se tient bien, qu'il a un faciès normal, qu'il fait des pas amples, mais qu'il a toujours par moment des piétinements, soit lorsqu'il est devant quelqu'un, lorsqu'il doit contourner un obstacle, ou bien lorsqu'il passe sous une porte. Alors, la marche s'arrête, il se met à piétiner, et s'il veut insister, il tombe en avant. Par contre, il n'est pas gêné pour monter les escaliers. Le balancement des bras est normal pendant la marche. Toutes les activités sont normales, il se retourne aisément dans son lit, il s'habille normalement, il fait sa toilette normalement, il coupe sa viande normalement, l'écriture est un peu petite.

Il faut noter que tardivement la parole est légèrement gênée et que, par moments, il a une protrusion très intermittente de la langue de très courte durée avec ouverture de la mâchoire.

L'examen des membres supérieurs montre une toute minime rigidité à peine perceptible et que seul un examen minutieux et comparatif permet d'identifier. L'épreuve des marionnettes est très légèrement moins bien exécutée, avec moins de rapidité et moins d'ampleur que normalement, et la passivité est également très légèrement réduite. Mais il n'y a aucun tremblement. On ne sent pas de réflexe de posture aux membres supérieurs, par contre, le réflexe de posture poplitée est net du côté droit, non perçu à gauche. Le réflexe naso-palpébral est normal.

Le traitement est maintenu, et trois ans plus tard, les troubles de la marche sont plutôt accentués et les difficultés du démarrage, ainsi que les inhibitions du démarrage sont plus marquées qu'auparavant, alors que la gêne fonctionnelle est pratiquement nulle, par ailleurs, en dehors d'une très légère diminution du calibre de l'écriture.

En résumé, forme très stabilisée puisqu'elle a évolué pendant 43 ans ; avec une inhibition de la marche à certains moments et la dissociation entre la marche automatique bien conservée et les déplacements plus volontaires comme le démarrage ou le passage d'un obstacle qui sont très perturbés.

Observation n° 12 - Forme à prédominance inférieure.

Mme DER. 55 ans.

Maladie de Parkinson ayant débuté en 1951 par une gêne de l'auriculaire gauche, quand elle tapait à la machine.

Le premier examen pratiqué le 16 septembre 1960 ne révèle pas de gêne fonctionnelle importante, en dehors d'une difficulté pour le boutonnage fin et pour la couture, qu'elle peut faire cependant. Elle écrit plus petit qu'auparavant, elle parle normalement. Elle a un faciès normal, elle se tient très droite, elle marche à pas amples, mais elle a un piétinement important par moments. Celui-ci survient soit lorsqu'elle veut passer une porte, soit lorsqu'elle est impressionnée ou qu'elle veut faire un virage. Les pieds se collent au sol, elle piétine et elle a du mal à avancer, si elle essaye d'avancer, elle manque de tomber en avant. Quand elle fait des pas normaux, elle a un balancement du bras un peu réduit de chaque côté. Au cours de la conversation, elle a des mouvements automatiques des mains légèrement réduits. On ne constate qu'une très minime rigidité à droite. L'épreuve des marionnettes est normale, la passivité est normale ; il n'y a pas de tremblement. Les réflexes de posture sont très légers aux deux membres supérieurs, par contre on les trouve nettement au creux poplité des deux côtés. Les réflexes tendineux sont normaux, il n'y a pas de signe de Babinski. Il faut noter l'existence d'une légère dyskinésie de la langue.

Par ailleurs, elle éprouve des impatiences importantes des membres inférieurs.

On la voit régulièrement deux fois par an, elle est traitée par l'Artane à la dose de 12 mg, associé à 100 mg de Tofranil, et elle reçoit régulièrement des séries de vitamines B6-B12 et de Cyto-Sérum. Au fur et à mesure qu'on l'examine, on constate que si la marche est aisée par moments, elle a toujours une tendance au piétinement sous les portes, ou lorsqu'elle veut tourner d'un côté ou de l'autre, alors que la dyskinésie linguale semble s'effacer. En 1963 est survenu un piétinement au départ avec des inhibitions de démarrage et de très grandes difficultés.

Petit à petit, les troubles de la marche vont s'accroître, le piétinement deviendra de plus en plus important, et pour démarrer, il faudra soit qu'on lui fasse un croche-pied, soit qu'elle dépose devant elle son sac et qu'elle fasse le geste d'enjamber et elle démarre. Elle signale qu'elle monte très bien les escaliers. Aux membres supérieurs, on constate la diminution de l'automatisme des mains du côté gauche, mais l'hypertonie n'est que très modérément accentuée.

On fait de nombreux changements de traitements, en septembre 1967, on note que l'inhibition de la marche s'accroît, qu'elle utilise de plus en plus l'artifice de mettre un obstacle devant elle, qu'elle enjambe et qu'elle rattrape ensuite pour partir. Dans l'intervalle, les pas sont très amples, mais dès qu'il y a une difficulté, la marche se rebloque, elle piétine, elle sautille sur place.

Le dernier examen est pratiqué le 2 octobre 1968.

Elle parvient à assurer ses activités ménagères, à coudre un peu et même à taper à la machine. Par contre, elle est très gênée par des impatiences excessivement pénibles dans les jambes.

Elle a un faciès mobile, souriant, à d'autres moments, comme elle est un petit peu triste de son cas, elle pleure un peu.

Il y a une rigidité très minime aux deux membres supérieurs. L'épreuve des marionnettes est presque normale à droite, et moyenne à gauche. Les réflexes de posture des membres supérieurs sont minimes et la passivité est normale. Il y a par contre aux membres inférieurs des réflexes de posture poplités très marqués. L'hypertonie des membres inférieurs est légère de chaque côté. Les réflexes ostéo-tendineux sont normaux, il n'y a pas de signe de Babinski.

La marche est très perturbée. Si elle arrive à monter encore les escaliers et à les descendre (elle habite une maison où il y a deux étages), à circuler assez aisément dans une pièce ou un couloir, elle a par contre des piétinements avec inhibition lors du démarrage ou pour franchir une porte. Pour démarrer, elle doit poser un objet devant elle, soit son sac qu'elle rattrape, soit un mouchoir, et une fois qu'elle a commencé le premier pas qui est ample, habilement elle rattrape l'objet qu'elle a posé devant ses pieds et continue à marcher pendant quelque temps.

Elle démarre également très bien lorsque, étant inhibée bloquée sur place, on place un pied devant elle, comme pour lui faire un croche-pied, elle l'enjambe et aussitôt elle démarre.

Observation n° 13 .- Forme à prédominance inférieure.

Mme GOS. 60 ans.

Consulte en avril 1969. Depuis 4 ans, est apparu un petit tremblement du membre inférieur droit en position assise. Actuellement, tendance à l'extension à gauche. En position debout, elle sent parfois une trémulation dans ses deux membres inférieurs. Le tremblement persiste lorsqu'elle est couchée, et la nuit, elle a fréquemment des crampes avec crispation des orteils.

La marche est un peu gênée et un peu lente, mais cette gêne reste modeste, et par exemple, elle arrive aisément à faire demi-tour ou à s'essuyer les pieds.

On note dans les antécédents familiaux un père et une tante atteints de maladie de Parkinson, soit deux sur une fratrie de six.

L'examen montre un faciès un peu sévère, une marche normale, un balancement des bras un peu réduit. Il n'y a pas d'hypertonie aux membres supérieurs et la passivité y est normale. Aux membres inférieurs, la passivité est également normale, il n'y a pas de rigidité et il n'y a pas non plus de réflexes de posture poplitée ou jambier antérieur.

Mais dans la poussée, la réponse est un peu retardée du côté droit. Enfin et surtout on trouve en position assise ou allongée un tremblement du membre inférieur droit, d'intensité modérée, mais nette, tremblement qui disparaît en position debout ou dans le geste.

Par ailleurs, l'examen est entièrement normal, en dehors d'une tension artérielle élevée à 20/10.

Observation n° 14 - Forme à prédominance inférieure.

M. C. 52 ans.

Le début remonte à quatre ans par une gêne et un retard à la miction. Les explorations ne montrent pas de cause locale évidente et on pense à une origine neurologique sans pouvoir préciser davantage.

Il y a un an, apparition de crispation des orteils du côté droit. Progressivement se manifeste une gêne de la marche. Cette para-parésie le fait consulter dans divers services de neurologie où il est examiné par des neurologues de premier plan qui constatent aux membres inférieurs des réflexes vifs, et un certain degré de contracture sans signe de Babinski. Le diagnostic hésite, et on évoque une myélopathie, une sclérose en plaque. Les examens complémentaires n'apportent que des éléments négatifs. La ponction lombaire montre un taux normal de gamma-globulines à 4 %. Un lipiodol ne montre pas de blocage, une myélographie gazeuse ne montre pas d'arrêt cervical.

Depuis 7 mois, la gêne de la marche est accentuée, la crispation des orteils s'est aggravée à droite, et s'est étendue à gauche. En même temps, et depuis peu, une lenteur des mouvements s'est installée, une akathisie importante est apparue.

Actuellement, on se trouve en présence d'un tableau de Parkinson avec un faciès peu expressif, des mouvements automatiques des membres supérieurs réduits. Il a une gêne pour toutes les activités de la vie courante, mais il y a surtout une atteinte de la marche. Il traîne les pieds et il a une légère festination. A droite, on constate une crispation des orteils en marteau avec friction des deux dernières phalanges. Il a quelques crispations à gauche moins marquées.

L'examen révèle que les réflexes de posture poplités sont nets à droite et légers à gauche. Il y a une rigidité des membres inférieurs avec une diminution du ballant du pied, importante à droite, et moyenne à gauche. Aux membres supérieurs, la rigidité est modérée et l'épreuve des marionnettes est très peu réduite. On sent les réflexes de posture des membres supérieurs. Le réflexe naso-palpébral est un peu accentué. La convergence est normale.

Les réflexes sont vifs aux membres inférieurs, surtout à droite, mais il n'y a pas de signe de Babinski.

Le malade se plaint d'une forte akathisie qui, le soir, entraîne des réactions très désagréables.

Observation n° 15 - Forme dimidiée (membre supérieur droit
et membre inférieur gauche).

M. B. 60 ans.

Il consulte pour la première fois en 1964, et le début de la maladie remonte alors à un an. Il a une difficulté pour se retourner dans son lit, une gêne pour tous les mouvements de l'habillage, de la toilette et du rasage, ainsi que pour couper la viande. Il y a de la micrographie. La parole est lente et un peu sourde.

Cet homme a un faciès figé et une attitude guindée. Il marche à pas moyens avec un balancement réduit de chaque côté. Au cours de la conversation, il a une limitation très importante des mouvements automatiques des mains.

On constate qu'il y a une très légère hypertonie du membre supérieur droit, avec une difficulté à l'épreuve des marionnettes à droite. La passivité est normale à droite, mais exagérée à gauche. Il y a un petit tremblement du membre supérieur droit, de courte et faible intensité. Les réflexes de posture au membre supérieur droit sont nets, alors qu'il n'y en a pas à gauche. Par contre, il y a également un tremblement net et localisé au membre inférieur gauche alors qu'il n'y a rien au membre inférieur droit. La convergence se fait normalement avec un réflexe à l'accommodation convergence normal ; il y a une très minime dyskinésie de la langue.

Il a des paresthésies des membres inférieurs le soir, avec besoin de bouger et impatience.

Il est revu régulièrement pendant un an, sans qu'apparaisse un quelconque dynamisme dans l'évolution. Il conserve une très légère dyskinésie de la langue et une micrographie persistante, mais peu gênante. Le tableau reste dominé par l'atteinte croisée du membre supérieur droit et du membre inférieur gauche.

Observation n° 16 - Forme strictement unilatérale à évolution prolongée.

M. d'I. 69 ans.

Malade suivi depuis 1951.

En 1924, hoquet épidémique qui ne guérit qu'après un an.

En 1939, apparition d'un petit tremblement du membre inférieur droit.

Au premier examen, on note qu'il n'y a de signes que du côté droit. La gêne fonctionnelle est minime. Par contre, il a un tremblement léger du membre supérieur et du membre inférieur droit, qui est net dans le repos, qui persiste un peu, avec un rythme différent d'ailleurs, dans l'épreuve des mains tendues, toujours au membre supérieur droit.

Dans la marche qui se fait à pas légèrement guindés, le balancement des bras est symétrique. L'épreuve des marionnettes est un peu réduite à droite. La passivité est normale des deux côtés. Il y a une très minime hypertonie à droite. Les réflexes de posture sont très légèrement perçus à droite. Il faut noter une diminution du réflexe à l'accommodation convergence qui se trouve réduite.

Il est revu régulièrement une fois par mois. A plusieurs reprises, on lui a conseillé de subir une intervention stéréotaxique, car il avait un tremblement à forme strictement unilatérale, mais il s'y est refusé parce qu'il n'avait pas de gêne fonctionnelle réelle.

Au dernier examen fait en avril 1968, état stationnaire. Il a un très bon aspect, un faciès souriant. Il dit qu'il a une gêne minime pour prendre les objets dans sa poche avec la main droite. Il écrit cependant assez bien, surtout l'après-midi, mais l'écriture est devenue plus petite. Il coupe la viande aisément, il n'a aucune gêne des mouvements courants. L'état général reste bon.

On ne constate pas de rigidité. L'épreuve des marionnettes est un peu moins bien exécutée du côté droit que du côté gauche. Il y a un tremblement d'intensité forte au membre supérieur droit, intermittent d'ailleurs, et d'intensité moyenne au membre inférieur droit. Il n'y a rien à gauche. Les réflexes de posture sont très légèrement perçus au membre supérieur droit.

En conclusion, forme stabilisée unilatérale, évoluant depuis 29 ans, étant restée strictement unilatérale.

ANALYSE DES OBSERVATIONS

Réalité de l'existence de ces formes.

Ces observations et leur symptomatologie s'inscrivent incontestablement dans le cadre de la maladie. Nous y retrouvons en effet, avec une grande constance, l'inexpressivité du faciès, l'abondance de la salivation, le tremblement localisé ici aux lèvres ou au menton, la voix sourde enrouée, monotone, dont le débit bredouillé, rapide, n'est pas sans rappeler le piétinement qu'on peut observer aux membres inférieurs. L'élément le plus inhabituel et à la fois le plus spectaculaire est la dyskinésie bucco-linguale avec, en particulier, cette protrusion forcée de la langue qui semble faire de ces malades d'éternels gamins mal élevés. Le plus souvent pendant le discours, parfois pendant la mastication, rarement au repos, la langue est subitement et totalement projetée au dehors et se fixe dans cette attitude insolente au point que, comme Mme T., le malade est parfois obligé de la replacer à l'aide des mains dans sa cavité naturelle.

Mais l'aspect essentiel de ces formes est moins dans leur symptomatologie que dans leur évolution prolongée et stable.

Sur ces observations, la stabilité se prolonge de 2 à 43 ans, avec une moyenne de 15 ans. Il faut souligner que ces chiffres pèchent par défaut, puisque au moment où nous interrompons ce travail, la plupart des malades sont toujours en traitement et poursuivent une évolution dont on peut espérer qu'elle sera aussi stable que par le passé.

Symptomatologie.

Forme céphalique

S'il est exceptionnel qu'elle soit d'une pureté absolument totale, il n'est pas rare que des signes d'accompagnement minimes au niveau des membres ne soient pas mentionnés par le malade et passent inaperçus à un examen rapide.

Le signe le plus constant est une importante amimie dans un visage figé, sévère, sans expression.

Les autres signes sont diversement associés :

- . dyskinésie linguale avec mouvements stéréotypés de la langue dans la bouche.
- . dyskinésie bucco-linguale avec protrusion de la langue.
- . blépharospasme qui réalise une occlusion spastique des paupières et dont la durée est très variable, allant de la fraction de seconde à quelques minutes, voire quelques heures. Il est volontiers déclenché par la recherche du réflexe naso-palpébral.
- . crise oculogyre : elle réalise une dyskinésie de la musculature oculaire. Les yeux se portent brutalement en haut et se fixent dans cette position malgré les douloureuses tentatives du malade pour les ramener dans une position normale.

Plus rarement, ces crises sont latérogynes, inférogynes ou associées à une rotation céphalique. A début et fin brusques, ces crises capricieuses dans leur durée, leur fréquence et la multiplicité des facteurs déclenchants restent un des signes les plus fidèles de l'origine encéphalitique de la maladie.

La voix, fréquemment atteinte dans les formes classiques, l'est ici pratiquement toujours. Elle est sourde, cassée, enrouée, ayant perdu ce que BRISSAUD appelait "la mélodie du langage". Très souvent, elle devient incompréhensible, d'autant plus que cette atteinte est aggravée par des troubles du rythme :

- palilalie - répétition d'une syllabe, d'un mot ou d'une partie de phrase. Le plus souvent, cette répétition se fait en écho à la fin de la phrase, mais parfois elle se situe en début de phrase à la manière d'un bégaiement. Une variante en est la palilalie aphone qui voit la répétition diminuer dans sa tonalité, pour devenir de plus en plus basse et se terminer dans un murmure incompréhensible.
- tachyphémie - qui n'est que rapidité de débit beaucoup plus frappante quand elle réalise la tachyphémie paroxystique marquée après un début normal par une accélération progressive que l'articulation ne peut bientôt plus assumer.

- . bradylalie - non exceptionnelle où le débit n'est que lent.

Très souvent enfin, il existe une intrication de ces différents troubles. La parole sourde au départ, mais de débit normal, voire lent, s'accélère progressivement au détriment de l'articulation, et reprend les dernières syllabes dans une purée verbale devenue incompréhensible.

Forme localisée aux membres inférieurs.

Elle est très rare et en trois observations, nous voyons que tous les intermédiaires sont possibles entre la forme de M. MOT. qui reste localisée et stable pendant plus de quarante ans, et la forme de Mme DER. qui ne représente qu'une prédominance inférieure dans un ensemble plus habituel, ayant d'ailleurs débuté par une gêne au niveau de l'auriculaire gauche.

La symptomatologie n'est pas très spécifique et l'on retrouve habituellement le tremblement du pied ou de la cuisse, l'exagération des réflexes de postures du jambier antérieur et du poplité.

Cependant, il faut noter l'existence fréquente d'une crispation des orteils et l'importance des troubles de la marche :

- . festination : le pas d'abord normal subit progressivement une diminution d'amplitude qui, associée à une accélération du rythme, précipite le malade dans une fuite en avant et l'oblige bientôt à courir.
- . inhibition : le sujet qui parfois marche presque normalement présente à certains moments des inhibitions partielles. Elles se traduisent par un piétinement qui se produit, soit au démarrage, soit lors d'un demi-tour, soit encore lors du franchissement d'une porte.

Si cet obstacle psychique peut parfois être levé par une forte invigoration, il peut l'être aussi plus curieusement par un obstacle réel. Ainsi, un malade bloqué au passage d'une porte va-t-il pouvoir franchir celle-ci à condition qu'on lui fasse un croc-en-jambe ou qu'on place devant lui un sac ou un coussin qu'il doit enjamber.

Forme dimidiée.

Elle est rare et n'existe guère qu'à l'état de prédominance au membre supérieur d'un côté, et au membre inférieur de l'autre, comme dans notre observation de M. B.

La symptomatologie n'a pas de particularité en dehors de sa localisation croisée.

Forme limitée à un membre.

Si elle est assez fréquente au titre d'entrée dans la maladie, il semble bien qu'il soit exceptionnel que cette forme se stabilise assez longtemps à ce niveau pour mériter une place particulière dans le cadre de cette étude.

Forme unilatérale pure.

L'existence de formes unilatérales est certes bien connue, en particulier des neuro-chirurgiens, puisque c'est là un des bons critères d'opérabilité. Nous n'avons donc cité la forme de M. d'I. qu'en raison de la pureté de sa localisation et de sa stabilité particulièrement importante puisque pendant 29 ans, elle est restée strictement unilatérale et stationnaire.

Commentaires.

La relative simplicité du diagnostic clinique soulignée par de nombreux auteurs n'est guère remise en cause par la description de formes localisées. Nous avons vu, en effet, que la symptomatologie appartient en propre à la maladie, et qu'aucun signe nouveau n'apparaît. Seule, l'importance relative varie, et un petit tremblement du menton qui était considéré comme accessoire dans un Parkinson généralisé prend une importance fondamentale dans le diagnostic d'une forme céphalique. Dès lors que l'on connaît les signes et que l'on a présente à l'esprit la notion de l'existence de formes localisées, l'erreur est peu vraisemblable.

Le principal problème se pose avec la dystonie d'attitude qui, elle aussi, peut être très localisée et pourrait être évoquée dans le spasme d'ouverture de la bouche avec protrusion de la langue ou dans le blépharospasme. Certaines dystonies apparaissent d'ailleurs comme séquelles d'encéphalite ou comme rançon d'un traitement neuroleptique, ce qui contribue encore à une difficulté diagnostique. Les différents symptômes regroupés sous le vocable de dystonie d'attitude ont certainement un lien de parenté étroit avec les manifestations spastiques de la maladie de Parkinson. En effet, dans les deux cas, on peut retrouver une atteinte du tonus postural consécutive à l'atteinte des noyaux gris centraux, et un certain nombre de cas peuvent apparaître comme limites, ainsi celui de M. CL. que nous avons rapporté dans l'observation n° 10.

Cependant, outre qu'une manifestation spastique parkinsonienne est rarement isolée, il nous paraît qu'on peut de plus la distinguer par la participation d'une exagération du tonus d'action qui vient prolonger l'atteinte du tonus de posture ; c'est ainsi qu'apparaît le crispation des paupières ou la protrusion de la langue.

Dans le cadre de ces troubles dystoniques, on peut évoquer les formes hyperkinétiques linguo-maxillaires de la dystonia musculorum deformans, mais le facteur héréditaire et racial de cette affection multiforme, rarissime et débutant le plus souvent chez l'enfant ou l'adolescent ne laisse plus en commun avec la pathologie parkinsonienne qu'une hypothétique similitude lésionnelle.

La maladie de Parkinson a toujours eu, à juste titre, une réputation de fâcheux pronostic, et si dans la grande majorité des cas une évolution plus ou moins rapide conduit à la généralisation et à l'impotence, il faut souligner que rien, au début de l'affection, ne permet de prévoir quel sera son caractère évolutif. Nous savons, en effet, que tous les aspects peuvent se voir, depuis la variété très rapide qui, en un ou deux ans, conduit le malade à un état grabataire, jusqu'aux formes très lentes où ce même aboutissement n'est atteint qu'en 15 ou 20 ans. Mais nous venons de voir qu'il existe aussi des formes excessivement stables et localisées à un segment corporel dont la gêne minime est le plus souvent compatible avec une activité normale.

Il serait bien satisfaisant de croire qu'une thérapeutique précoce et bien conduite puisse être responsable d'une telle stabilisation. Mais il semble bien que seul le génie évolutif de la maladie soit en cause et que, quelle que soit la forme de l'affection, les divers traitements proposés jusqu'à présent ne puissent que faire espérer une amélioration symptomatique.

CONCLUSION

Dans l'affection bien connue qu'est la maladie de Parkinson, il nous est apparu que les formes localisées et stabilisées avaient dans la littérature une place excessivement modeste, que ne justifiait ni leur fréquence, ni leur intérêt. Cette carence s'explique sans doute en grande partie par le fait que ces malades qui ne sont que partiellement handicapés, et dont la maladie ne s'aggrave que peu ou pas, se tiennent fréquemment à l'écart des consultations hospitalières.

Nous avons réuni 16 observations, dont 10 concernent les formes céphaliques qui sont les plus fréquentes dans le cadre considéré.

L'incontestable appartenance de ces formes à la maladie de Parkinson rend compte d'une symptomatologie sans innovation profonde. D'ailleurs, il faut dire que, dans la majorité des cas, il n'y a localisation pure qu'au niveau de la gêne fonctionnelle dont se plaint le malade. Mais un examen clinique minutieux permettra fréquemment de retrouver, aux côtés d'une forme céphalique patente, un petit tremblement ou un réflexe de posture exagéré dans un membre. Il faut donc savoir que, sous le vocable de forme localisée, traduction fonctionnelle et clinique de la maladie, il faut souvent entendre forme à forte prédominance territoriale. Cependant, cette notion ne remet pas en cause l'existence de ces formes, car comme nous l'avons vu, elles restent pendant de longues années stabilisées à ce niveau de symptomatologie.

C'est cette stabilité même, associée à la localisation, qui fait tout l'intérêt de ces formes, dans la mesure où leur existence impose une réserve à un pronostic habituellement très sombre.

Notre propos s'est voulu exclusivement clinique, et s'est borné, en s'appuyant sur l'observation de malades, à souligner l'existence et la symptomatologie de formes parcellaires de la maladie de Parkinson. Cependant, de par le contenu même de cette étude, il nous paraît difficile d'en toucher le terme sans évoquer l'hypothèse qu'elle implique et qui avait déjà été soulevée par HASSLER en 1955 : celle d'une éventuelle somatotopie du Locus Niger.

Vu :

Le Président

Léon MICHAUX

Vu :

Le Doyen

Administrateur Provisoire
de la Faculté de Médecine

Georges BROUET

Vu et Permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

Robert MALLET

BIBLIOGRAPHIE

- ARDOUIN (M.), CATROS (A.) & PATZIERKOVSKY (M.) - Manifestations oculaires de la maladie de Parkinson et des syndromes parkinsoniens - Revue d'Oto-Neuro-Ophtalmologie - 34 - Septembre-Octobre 1962.
- BEASSE Y. Contribution à l'étude des traumatismes dans l'étiologie des états parkinsoniens. Thèse Paris 1938.
- BRUNO A.M.L. Deux syndromes parkinsoniens en traumatologie. Médico, 27 mai 1965.
- MAMO H. & MORIN P. Le syndrome parkinsonien - Interprétations physio-pathologiques. Presse Médicale - 11 et 18 février 1961.
- NAVILLE F. & MORSIER G. de. - Traumatismes et syndromes parkinsoniens. Annales médico-légales 1932.
- PICARD G. - L'évolution du Parkinsonisme et le devenir des Parkinsoniens. Thèse Paris 1934.
- PICHOT P., SAMUEL-LAJEUNESSE B., FERREY G. - Problème posé par un cas de dyskinésie bucco-faciale. Annales médico-psychologiques - février 1969.
- POIRIER J. Sémiologie des syndromes extra-pyramidaux. Concours médical. 13 février 1965.
- RICHARD J. Maladie de Parkinson - Mise au point anatomopathologique. Dédutions pathogéniques. Thèse Paris 1961.
- SAINTON J. Sur un cas de symptômes de la série parkinsonienne apparu après traumatisme. Thèse Paris 1955.
- SCHOTT B., BOULLIAT G. & COMTE L. - Syndromes parkinsoniens et traumatismes périphériques. Annales médico-psychologiques - Octobre 1961.
- SOUQUES. - Syndrome labioglossopharyngé dans la maladie de Parkinson - Revue neurologique 1905-134.

- SIGWALD J. Maladie de Parkinson. Etude particulière des formes anormales et du traitement. Revue médicale de Liège - février 1969 - N° 3.
- SIGWALD J. - Les formes essentiellement trémulantes de syndrome parkinsonien - Semaine des Hôpitaux - 26 mai 1968.
- SIGWALD J., BOUTTIER D. & SOLIGNAC J. - Etude des variétés spontanément stabilisées (ou peu évolutives) de la maladie de Parkinson - Semaine des Hôpitaux de Paris 4-12 septembre 1960.
- SIGWALD J. & JAMET F. - Traumatisme et syndrome parkinsonien. Problèmes nosologiques et médico-légaux. Annales Médico-légales, juillet-août 1966.
- SIGWALD J. & RAVERDY Ph. - Maladie de Parkinson et syndrome parkinsoniens. E.M.C., NEUROLOGIE, fasc. 17062 A10, 3-1962.
- TEILLET R. Traumatismes des membres et syndrome parkinsonien. Thèse Toulouse 1952.
- THOMAS A. Syndrome fruste de rigidité post-encéphalitique. Presse Médicale - 4 février 1928.
- ULMANN R. Les syndromes parkinsoniens consécutifs aux traumatismes périphériques. Thèse Paris 1939.

